



Dépister et traiter la démyélinisation acquise du système nerveux central chez les enfants

Brenda Banwell, MD, Jennifer Hamilton, Julia Kennedy

The Hospital for Sick Children, Toronto

La sclérose en plaques (SP) est une maladie neurologique définie par des attaques récurrentes des cellules immunitaires sur la substance blanche du cerveau et de la moelle épinière, lesquelles provoquent une invalidité temporaire ou permanente. On pense que la SP est attribuable à la stimulation des cellules immunitaires par au moins un agent environnemental (p. ex., des virus) et par la mauvaise orientation de ces cellules qui attaquent les protéines de la substance blanche (un processus du nom de démyélinisation).

Les personnes qui subissent un premier épisode, ou « syndrome cliniquement isolé (SCI) », font face à un avenir incertain, car toutes ne subiront pas les épisodes récurrents caractéristiques de la SP. La documentation attentive des issues d'enfants ayant subi un SCI fréquentant un centre tertiaire de soins pédiatriques a révélé qu'environ 25 % de ces enfants souffriront d'un événement indicatif de la SP. Le délai moyen entre le SCI et le deuxième épisode était de 0,71 an, et tous les enfants avaient subi leur deuxième épisode au bout de 2,7 ans. On ne sait pas pourquoi certains patients ne subissent qu'un épisode (SCI) tandis que d'autres ont des épisodes récurrents (SP). Il est probable que la progression du SCI à la SP soit reliée à des différences d'expositions environnementales, d'activation des cellules immunitaires ou de susceptibilités génétiques ou des organes cibles précises. L'étude du PCSP sur les syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central vise à comprendre ces différences.

Les signes et symptômes de démyélinisation du système nerveux central (SNC)

Les symptômes varient selon la partie du cerveau ou de la moelle épinière touchée par les attaques sur la myéline. Par conséquent, ce que le patient ressent dépend entièrement du foyer de l'attaque. Les symptômes peuvent inclure :

- une détérioration de la vision
- une diplopie,
- des tremblements,
- un engourdissement ou une faiblesse des bras ou des jambes ou des fourmillements dans les bras ou les jambes,

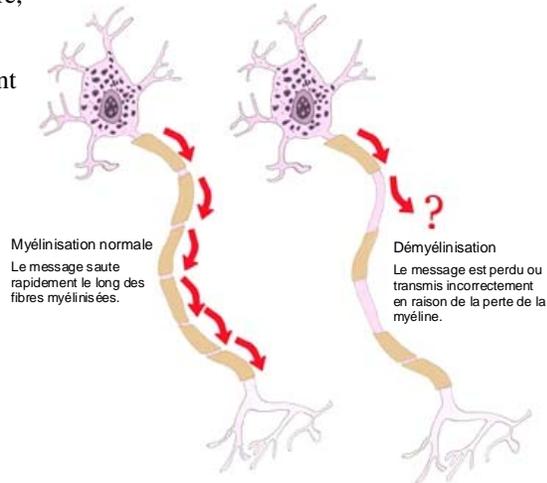
RESSOURCES



- l'incapacité de marcher causée par une faiblesse des deux jambes,
- la difficulté à conserver l'équilibre,
- une rétention vésicale.

Les symptômes précédents peuvent également s'associer à :

- de la confusion, de l'agitation, de l'irritabilité,
- de la lassitude,
- des vomissements,
- de la fièvre,
- des maux de tête,
- des convulsions,
- une raideur du cou,
- un coma.



Le diagnostic

Pour diagnostiquer une démyélinisation du SNC, il faut exclure les autres possibilités. Les exemples suivants ne constituent pas une liste exhaustive :

- des radiations de la colonne vertébrale au cours des dix années précédentes;
- la distribution artérielle d'un accident clinique compatible avec une ischémie vasculaire;
- une malformation artérioveineuse;
- des constatations sérologiques ou cliniques de maladie des tissus conjonctifs comme la sarcoïdose ou la maladie de Behcet, la maladie de Sjögren, le lupus érythémateux disséminé, une connectivité mixte, etc.;
- des manifestations aiguës de syphilis, de maladie de Lyme, de VIH, de virus T-lymphotrope humain (HTLV-1) ou de virus du Nil occidental dans le SNC ou d'autres infections aiguës du SNC accompagnées d'une pléocytose documentée du LCR et d'une confirmation microbiologique d'un organisme causal;
- des constatations biochimiques ou biopsiques de maladie métabolique.

Les explorations

Les explorations doivent être adaptées à la présentation clinique de l'enfant. Elles peuvent inclure, entre autres :

- un examen ophtalmologique,
- des sérologies virales,
- une analyse, des examens biochimiques et des cultures du LCR,
- une tomodensitométrie ou une IRM du cerveau ou de la moelle épinière.

Le traitement et la prise en charge

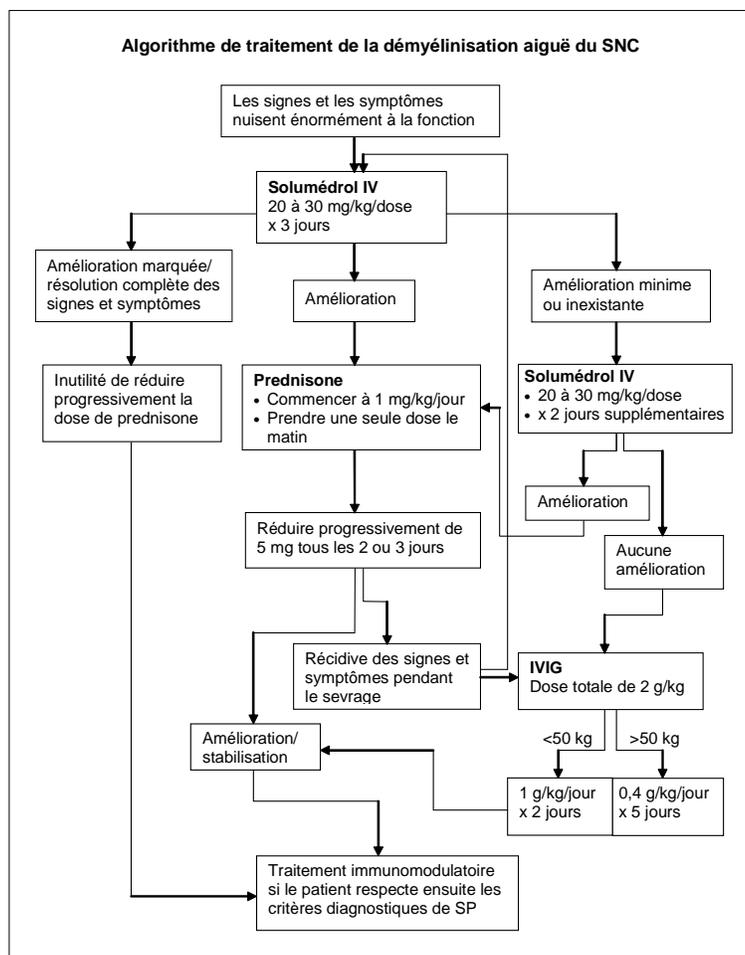
Le traitement de la démyélinisation aiguë du SCN doit être envisagé lorsque les symptômes sont tellement graves qu'ils entravent la fonction quotidienne. Des symptômes sensoriels bénins ne nécessitent peut-être pas de médication, mais ils justifient une exploration rapide et approfondie.

Il n'existe pas d'essai aléatoire et contrôlé de la corticothérapie ou de l'immunoglobulinémie en présence d'une démyélinisation du SNC chez les enfants.



Dépister et traiter les syndromes acquis de démyélinisation du système nerveux central chez les enfants (suite)

L'algorithme suivant présente un protocole courant, mais tous les traitements doivent être adaptés à la gravité clinique et aux problèmes médicaux connexes.



RESSOURCES

Les objectifs de la recherche

Parmi les questions importantes auxquelles on pourra répondre grâce à la recherche sur la démyélinisation chez les enfants, soulignons :

- Qui est vulnérable à de futurs épisodes caractéristiques de la sclérose en plaques?
- Quelles sont les caractéristiques cliniques du SCI et de la démyélinisation?
- Quels sont les éléments déclencheurs possibles de la maladie? Une infection virale, une fonction immunitaire anormale, le régime, l'environnement?
- Qu'est-ce qui « tourne mal » dans le système immunitaire des enfants atteints de démyélinisation?
- À quoi ressemble la SP chez l'enfant à l'IRM, et que peuvent nous apprendre ces images sur la récupération et le risque de SP?



Questionnaire

- 1. La SP est une maladie neurologique caractérisée par des attaques récurrentes de quels types de cellules sur la substance blanche?**
 - a) Les globules rouges
 - b) Les cellules souches
 - c) Les mitochondries
 - d) Les cellules immunitaires
 - e) Toutes les réponses précédentes

- 2. Quels sont les symptômes de la démyélinisation?**
 - a) La diplopie
 - b) La détérioration de la vision
 - c) Les tremblements
 - d) L'incapacité de marcher causée par la faiblesse des deux jambes
 - e) La rétention vésicale
 - f) L'engourdissement du visage, des bras ou des jambes
 - g) Toutes les réponses précédentes

- 3. Quel médicament de première ligne est utilisé pour traiter les symptômes de démyélinisation?**
 - a) De l'immunoglobuline IV
 - b) De la cyclophosphamide
 - c) De la prednisone par voie orale
 - d) Du solumédrol IV
 - e) Aucune des réponses précédentes

- 4. Quels autres diagnostics doit-on envisager lorsqu'un enfant présente des symptômes de démyélinisation?**
 - a) Des infections du SNC, comme l'herpès simplex, la maladie de Lyme, le virus du Nil occidental et la syphilis
 - b) Des maladies rhumatologiques, comme le lupus érythémateux disséminé
 - c) Des troubles métaboliques
 - d) Des troubles congénitaux de la substance blanche du cerveau (leucodystrophies)
 - e) Toutes les réponses précédentes

- 5. Quelle est la probabilité approximative qu'un enfant subissant un premier épisode de démyélinisation en subissent d'autres qui entraîneront un diagnostic de SP?**
 - a) 5 %
 - b) 10 %
 - c) 25 %
 - d) 50 %
 - e) 75 %

Réponses :
1-d, 2-g, 3-d, 4-e, 5-c